

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1925

THÈSE

N<sup>o</sup>

132

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Antoine CHATELAIN**

Né le 13 mai 1899 à Thiers (Puy-de-Dôme)

LES

MALFORMATIONS

DE

L'ORIFICE AORTIQUE

---

*Président : M. F. BEZANÇON, professeur*

---

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C<sup>ie</sup>, ÉDITEURS

13, RUE RACINE, 15

—  
1925

334

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1925

THÈSE

N°

---

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Antoine CHATELAIN**

Né le 15 mai 1899 à Thiers (Puy-de-Dôme)

---

LES

MALFORMATIONS

DE

L'ORIFICE AORTIQUE

---

*Président : M. F. BEZANÇON, professeur*

---

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C<sup>ie</sup>, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

---

1925

# I. — PROFESSEURS

MM.

|                                                                   |            |
|-------------------------------------------------------------------|------------|
| Anatomie.....                                                     | NICOLAS    |
| Anatomie médico-chirurgicale.....                                 | CUNEO.     |
| Physiologie.....                                                  | Ch. RICHE  |
| Physique médicale.....                                            | André BRO  |
| Chimie organique et chimie générale.....                          | DESGREZ.   |
| Bactériologie.....                                                | BEZANÇON   |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale.....                 | BRUMPT.    |
| Pathologie et thérapeutique générales.....                        | Marcel LA  |
| Pathologie médicale.....                                          | SICARD.    |
| Pathologie chirurgicale.....                                      | LECÈNE.    |
| Anatomie pathologique.....                                        | LETULLE.   |
| Histologie.....                                                   | PRENANT.   |
| Pharmacologie et matière médicale.....                            | RICHAUD.   |
| Thérapeutique.....                                                | CARNOT.    |
| Hygiène.....                                                      | Léon BERN  |
| Médecine légale.....                                              | BALTEAZ.   |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie.....                   | MENETRIE   |
| Pathologie expérimentale et comparée.....                         | ROGER.     |
| Clinique médicale.....                                            | GILBERT    |
|                                                                   | CHAUFFAI   |
|                                                                   | ACHARD.    |
|                                                                   | WIDAL.     |
| Hygiène et clinique de la première enfance.....                   | MARFAN.    |
| Clinique des maladies des enfants.....                            | NOBÉCOU    |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.... | H. CLAUD   |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....              | JEANSELM   |
| Clinique des maladies du système nerveux.....                     | GUILLAIN.  |
| Clinique des maladies infectieuses.....                           | TEISSIER.  |
| Clinique chirurgicale.....                                        | DELBET.    |
|                                                                   | HARTMAN    |
|                                                                   | LEJARS.    |
|                                                                   | GOSSET.    |
| Clinique ophtalmologique.....                                     | LEGUEU.    |
| Clinique urologique.....                                          | COUVELAI   |
| Clinique d'accouchements.....                                     | BRINDEAU   |
|                                                                   | JEANNIN.   |
|                                                                   | J.-L. FAUR |
| Clinique gynécologique.....                                       | VAQUEZ.    |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....                | SEBILEAU   |
| Clinique thérapeutique médicale.....                              | DUVAL.     |
| Clinique oto-rhino-laryngologique.....                            | SERGEANT.  |
| Clinique thérapeutique chirurgicale.....                          |            |
| Clinique propédeutique.....                                       |            |

## II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI..... Pathologie médicale  
 AGLAVE..... Pathologie chirurgicale.  
 AUBERTIN.... Pathologie médicale.  
 BASSET..... Pathologie chirurgicale.  
 BAUDOUIN.... Pathologie médicale.  
 BINET..... Physiologie.  
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.  
 BRANCA..... Histologie.  
 BRULÉ..... Pathologie médicale.  
 BUSQUET..... Pharmacologie et ma-  
                   tière médicale.  
 CADENAT..... Pathologie chirurgicale.  
 CHAMPY..... Histologie.  
 CHIRAY..... Pathologie médicale.  
 CLERC..... Pathologie médicale.  
 DEBRÉ..... Hygiène.  
 I. de JONG.... Anatomie pathologique.  
 DUVOIR..... Médecine légale.  
 ECALLE..... Obstétrique.  
 FIESSINGER... Pathologie médicale.  
 FOIX..... Pathologie médicale.  
 FARNIER..... Pathologie expérimentale.  
 FARVIER..... Pathologie médicale.  
 FEITZ-BOYER.. Urologie.  
 FOVELACQUE.. Anatomie.  
 FOYEUX..... Parasitologie.

MM.

LABBÉ (Henri). Chimie biologique.  
 LARDENNOIS.. Pathologie chirurgicale.  
 LE LORIER.... Obstétrique.  
 LEMAITRE.... Oto-rhino-laryngologie.  
 LEMIERRE.... Pathologie médicale.  
 LÉVY-SOLAL... Obstétrique.  
 LHERMITTE... Pathologie mentale.  
 LIAN..... Pathologie médicale.  
 MATHIEU..... Pathologie chirurgicale.  
 METZGER..... Obstétrique.  
 MOCQUOT..... Pathologie chirurgicale.  
 MONDOR..... Pathologie chirurgicale.  
 MOURE..... Pathologie chirurgicale.  
 MULON..... Histologie.  
 PHILIBERT... Bactériologie.  
 RIBIERRE.... Pathologie médicale.  
 RICHET Fils... Physiologie.  
 ROUVIÈRE.... Anatomie  
  
 TANON..... Pathologie médicale.  
 TIFFENEAU... Pharmacologie et ma-  
                   tière médicale.  
 VAUDESCAL... Obstétrique.  
 VERNE..... Histologie.  
 VILLARET.... Pathologie médicale.  
 WELTER..... Ophtalmologie.

## III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM

BUGEROT..... Pathologie médicale.  
 FÉNIOT..... Obstétrique.

MM.

RETTERER..... Histologie.  
 ROUSSY..... Anatomie pathologique.

## IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

| MM.               |                                   | MM.          |                                   |
|-------------------|-----------------------------------|--------------|-----------------------------------|
| AUVRAY.....       | Clinique chirurgicale.            | OMBRÉDANNE.  | Clinique chirurgicale<br>fantile. |
| CHEVASSU ....     | Clinique chirurgicale.            | PROUST ..... | Clinique chirurgicale             |
| LAIGNEL-LAVASTINE | Clinique médicale.                | RATHERY..... | Clinique médicale.                |
| LEREBoullet.      | Clinique médicale infan-<br>tile. | SCHWARTZ ... | Clinique chirurgicale             |
| LÉRI .....        | Clinique médicale.                | TERRIEN..... | Cliniq. ophthalmologie            |
| LÉPER .....       | Clinique médicale.                |              |                                   |

## V. — CHARGÉS DE COURS

|                           |                                                                                                                                      |
|---------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| MM MAUCLAIRE, agrégé..... | } Chargé du cours de chirurgie orthopédique<br>l'adulte pour les accidentés du travail<br>mutilés de guerre et les infirmes adultes. |
| FREY.....                 |                                                                                                                                      |
| N. ....                   |                                                                                                                                      |
| LEDOUX-LEBARD.....        |                                                                                                                                      |
|                           | Stomatologie.                                                                                                                        |
|                           | Éducation physique.                                                                                                                  |
|                           | Radiologie clinique.                                                                                                                 |

---

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni désapprobation.*

A LA MÉMOIRE DE MA GRAND'MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE  
L'ABBÉ SEYCHAL

Trop tôt enlevés à notre affection

A MES PARENTS

*Faible témoignage de ma reconnaissance.*

A MES FRÈRES

A MES AMIS

A MES PREMIERS MAITRES  
A L'ÉCOLE DE MÉDECINE ET DANS LES  
HOPITAUX DE CLERMONT-FERRAND

A M. le Docteur BOUSQUET

Directeur honoraire de l'Ecole de Médecine  
de Clermont-Ferrand

A M. le Docteur BILLARD

Directeur de l'Ecole de Médecine de Clermont-Ferrand

A M. le Docteur BUY

Professeur d'anatomie

*Hommage de reconnaissance pour  
ses précieux conseils et l'intérêt  
bienveillant qu'il nous a témoigné.*

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

M. le Docteur ENRIQUEZ

Médecin de l'Hôpital de la Pitié

M. le Docteur ARROUX

Chirurgien de l'Hôpital de la Pitié

M. le Professeur BEZANÇON

Médecin de l'Hôpital Boucicaut

M. le Docteur FUNCH-BRENTANO

M. le Docteur LEREBoullet

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

M. le Professeur LEGUEU

Chirurgien de l'Hôpital Necker

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur BEZANÇON

Professeur à la Faculté de Médecine

Médecin de l'Hôpital Boucicaud

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'honneur

*Qui nous a fait le grand honneur  
d'accepter la présidence de notre  
thèse.*

LES  
MALFORMATIONS  
DE  
L'ORIFICE AORTIQUE

---

INTRODUCTION

Bien que les malformations congénitales du cœur portent surtout sur le cœur droit (les modifications pathologiques de l'artère pulmonaire étant dix fois plus nombreuses que celles de l'aorte J. Dild, Louis et Rauchfüss) il n'en est pas moins vrai qu'elles sont intéressantes à étudier. Elles ne constituent pas seulement une simple trouvaille d'autopsie. En effet certaines malformations de l'orifice aortique sont compatibles avec une longue survie et elles se présentent au clinicien d'une façon très précise avec un syndrome bien individualisé tel qu'on peut le dégager de l'observation suivante :

OBSERVATION. — Mlle Yvonne R..., âgée de 24 ans entre dans le service de M. le professeur Bezançon à l'Hôpital Boucicaut.

Elle se plaint d'une toux sèche et quinteuse avec de la dyspnée d'effort et des palpitations.

L'interrogatoire nous apprend que cette jeune fille est la sœur jumelle d'un frère bien portant et que dès l'enfance elle n'a jamais pu courir comme ses petites camarades. A l'âge de 9 ans elle a présenté de violents maux de tête qui l'obligèrent à aller à l'hôpital.

Néanmoins sa croissance bien que difficile se poursuivit et à l'âge de 18 ans elle vit apparaître ses règles, qui furent toujours très irrégulières et peu abondantes.

Le premier avertissement sérieux de son affection fut ressenti également à cette époque ; la jeune malade à la suite d'une course après un tramway fut prise d'une grande crise de dyspnée et de palpitations qui a nécessité sa mise au repos au lit pendant plusieurs jours.

Depuis cet âge, elle a toujours présenté de petits troubles tels des épistaxis dont plusieurs durèrent trois à quatre heures et qui survenaient presque tous les mois, de la dyspnée et des palpitations après une marche trop rapide.

Rien d'autre à signaler dans ses antécédents, en particulier pas de rhumatisme articulaire aigu, pas de chorée ni de maladie infectieuse.

Depuis le mois de mai 1923 la malade tousse d'une façon très spéciale, c'est dit-elle, une toux sèche, quinteuse sans expectoration.

A l'examen, nous sommes en présence d'une hypotrophique : taille 1 m. 58, poids 45 kilogs, elle paraît 18 ans à peine. Son facies frappe immédia-

tement par sa grande pâleur. Les yeux sont cernés de bistre, les lèvres un peu cyanosées. Le corps est peu musclé, le système pileux peu développé. Le thorax maigre et un peu long ne présente pas de déformation rachitique. L'angle de Lorin et celui de Charpy sont normaux. On constate la présence de l'apophyse xyphoïde.

L'examen du cœur révèle que la pointe bat dans le sixième espace intercostal en dehors du mamelon gauche.

La main à plat sur le manubrium sternal perçoit un thrill systolique très intense dont le maximum est au niveau de l'angle de Lorin et dans le creux sus-sternal, mais que l'on peut percevoir sur tout le plastron sterno-costal.

L'auscultation révèle l'existence d'un souffle systolique râpeux dont le maximum est très nettement au niveau du foyer aortique. Il couvre toute la systole cardiaque. Il se propage à toute la partie antérieure du thorax, se perçoit même en arrière entre les deux omoplates mais il a une propagation très nette au foyer carotidien.

Aucune modification du deuxième bruit à la base.

Le système artériel est normal, le pouls bien que régulier est difficile à prendre, les artères ne sont que faiblement soulevées par l'ondée sanguine. Néanmoins les pouls tant radiaux que carotidiens et fémoraux sont synchrones et battent à 90.

La pression artérielle est anormalement basse

7 1/2-5 au Vaquez-Laubry — 8 1/2-4 au Pachon avec un indice oscillatoire égal à 4 divisions.

L'orthodiagramme a montré l'existence de deux signes qui par leur association ont une grande valeur à notre avis.

Nous voulons parler de l'augmentation du volume du ventricule gauche en opposition avec la diminution du calibre de l'aorte ascendante : en effet les diamètres suivants sont augmentés des chiffres suivants :

|        |     |
|--------|-----|
| H + H' | + 2 |
| DG     | + 1 |
| DG'    | + 3 |
| D'G'   | + 2 |
| GG'    | + 3 |

tandis que l'Aorte de face est diminuée de 1 cm. 1/2 tant en largeur qu'en position sagittale.

L'examen des poumons ne révèle que des signes assez discrets de sclérose pulmonaire se traduisant par de la submatité des sommets avec une inspiration rude et expiration prolongée.

La radioscopie montre que les sommets s'éclairent mal à la toux et que les réactions hilaires gauche et droites sont plus accusées que normalement. D'ailleurs la malade accuse une toux spasmodique coqueluchoïde avec raucité de la voix, vraisemblablement en rapport avec une irritation pneumogastrique de voisinage.

Le foie un peu douloureux à la palpation est un peu

augmenté de volume mais on ne note pas d'autres signes de défaillance du myocarde, pas d'œdèmes périphériques, pas de congestion des bases, pas de dilatation jugulaire.

L'estomac est anormalement distendu par des gaz.

Le système nerveux est normal.

La recherche des signes de spécificité, tant clinique (tubercule de Carabelli, dent d'Hutchinson, coalescence des sourcils, absence d'apophyse xyphoïde) qu'humorale, s'est montrée négative. L'enquête familiale a appris que le père est mort de tuberculose et que la mère et les autres enfants sont bien portants.

En présence de ces signes divers :

Thrill systolique à maximum aortique.

Souffle systolique au foyer aortique avec propagation au foyer carotidien. Petitesse du pouls et abaissement de la pression artérielle.

Opposition entre la grosseur du ventricule gauche et la petitesse de l'aorte à l'orthodiagramme.

Hypotrophie et pâleur cireuse des téguments, nous avons posé le diagnostic de rétrécissement orificiel de l'aorte par malformation congénitale avec véritable nanisme aortique.

Le corps dont le sang a été si mesuré n'a pas pu se développer normalement.

L'évolution et la fin prématurée de cette jeune malade sont venues ainsi que l'examen nécropsique confirmer le diagnostic.

Dix jours plus tard, le matin après avoir fait sa

toilette la malade mourrait subitement, sans avoir présenté aucun trouble fonctionnel *prémonitoire*.

*L'autopsie* pratiquée le lendemain a montré :

**Cœur** d'aspect normal mais avec une hypertrophie manifeste du ventricule gauche. L'orifice aortique est très étroit. Son diamètre n'est que de 10 millimètres. La sténose siège au niveau du point d'implantation des valvules. Celles-ci sont en nombre normal, mais elles sont épaissies (2 millimètres) manifestement le siège d'une inflammation subaiguë surajoutée. Les artères coronaires prennent naissance normalement dans le sinus de Valsava. L'infundibulum aortique est normal.

L'aorte est remarquablement étroite en rapport avec la sténose orificielle mais elle est régulièrement calibrée et souple dans toute son étendue.

Les valvules aortiques sont suffisantes.

La valvule mitrale présente au niveau de la grande valve un placard scléro-fibreux large comme une lentille ; les piliers et les cordages sont normaux.

L'orifice tricuspide est normal, le ventricule droit également.

L'orifice et l'artère pulmonaire sont normaux. On ne constate aucune lésion du septum interventriculaire, ni du trou de Botal normalement oblitéré.

Le canal artériel est normalement réduit à l'état d'un cordon fibreux.

**Poumons** droit, légèrement congestionné à la base, un peu scléreux au sommet.

Le gauche est le siège d'une malformation congénitale consistant en l'existence de quatre lobes.

La base est splénisée et le sommet un peu scléreux avec quelques tubercules et au niveau du hile plusieurs ganglions calcifiés.

**Les reins** sont cyanosés, nettement cardiaques, le rein gauche en forme de C majuscule présente également une malformation d'implantation du bassin qui se fait au dépend de sa face postérieure et non pas sur le bord interne.

**La rate** pèse 420 grammes. Elle est congestionnée. Les corpuscules sont saillants et blanchâtres donnant l'impression de rate granulique.

**Le foie**, 1.400 grammes est également congestionné.

Les autres organes sont normaux y compris le système nerveux.

En résumé, nous étions en présence d'un rétrécissement congénital de l'orifice aortique avec endocardite sygmoïdienne récente associée à des malformations pulmonaire et rénale à l'exclusion d'autres malformations cardiaques.

L'étude de cette observation montre que cette affection est très rare et que le syndrome clinique sous lequel elle se présente est d'une très grande pureté et mérite donc par cela même d'être individualisé.

**Le syndrome du rétrécissement congénital de l'orifice aortique est le suivant :**

Nanisme aortique et pâleur des téguments.

Existence d'un thrill et d'un souffle systolique à maximum au foyer aortique.

Propagation du souffle au foyer carotidien.

Au point de vue orthodiagraphique : hypertrophie du ventricule gauche en opposition avec la faible dimension du diamètre aortique.

Grand abaissement de la pression artérielle avec faible amplitude oscillatoire.

D'autre part cette observation met en relief trois faits particuliers. Le début apparemment subit de l'affection ; sa gravité, elle expose à la mort subite (intérêt médico-légal) et aussi la fréquence avec laquelle se localise sur un orifice anormal le processus d'endocardite.

Nous avons cherché à propos de ce cas bien curieux, les observations analogues et il nous a paru intéressant d'étudier dans une vue d'ensemble les malformations de l'orifice aortique et du premier segment de l'aorte. Ces faits peuvent être réunis en plusieurs groupes et nous en proposons la classification suivante :

## I. — RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'AORTE :

- 1° RÉTRÉCISSEMENT SOUS-AORTIQUE ;
- 2° RÉTRÉCISSEMENT ORIFICIEL VRAI ;
- 3° RÉTRÉCISSEMENT DE L'ISTHME AORTIQUE ;
- 4° ATÉRIE TOTALE DE L'AORTE.

## II. — ABSENCE CONGÉNITALE D'ORIFICE AORTIQUE.

III. — ANOMALIE VALVULAIRE AORTIQUE:

1<sup>o</sup> NOMBRE PLUS GRAND;

2<sup>o</sup> NOMBRE MOINS GRAND;

3<sup>o</sup> VALVULES REMPLACÉES PAR UN DIAPHRAGME;

4<sup>o</sup> ANOMALIES CORONARIENNES.

IV. — ANOMALIES D'IMPLANTATION DE L'AORTE.

V. — FORMES ASSOCIÉES.

VI. — FORMES SUR LESQUELLES S'EST GREFFÉE  
UNE ENDOCARDITE SECONDAIRE.

## CHAPITRE PREMIER

### RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'AORTE (3 variétés).

a) **Le rétrécissement sous-aortique.** — Il a été décrit par Vulpian et se montre sous la forme d'un bourrelet transversal dessinant un relief saillant au-dessous de l'origine des valvules sigmoïdes.

L'endocarde le recouvrant est remarquable par son aspect inflammatoire, inégal et verruqueux. Du degré de sténose dépendent la durée de la vie et aussi les associations avec les autres malformations cardiaques (ouverture de la cloison interventriculaire, persistance du canal artériel).

Cette lésion comme toutes les lésions de l'orifice aortique aboutit à la production d'une hypertrophie ventriculaire gauche et se traduit par un souffle systolique à maximum dans le deuxième espace intercostal droit.

Rollet en 1861 a trouvé un rétrécissement sous-aortique à l'autopsie d'un homme de 47 ans.

b) **Le rétrécissement de l'orifice aortique** tout en étant plus fréquent que le précédent (statistique de Bernutz où il note 3 cas de R. A. pour

35 cas de malformations aortiques) reste beaucoup plus rare que le rétrécissement de l'isthme.

Il peut être pur comme dans notre observation, celle d'Andral de Laubry et Pezzi, ou fréquemment associé à des lésions valvulaires : épaissement, indurations, malformations, diminution de nombre, de la surface valvulaire ou de la soudure des valvules (cas de Costes et Volkmann). De plus il est accompagné de la persistance du canal artériel et du trou ovale (cas de Peacock et Furze ; cas de François Dainville).

Laubry et Pezzi ont rapporté 2 cas de sténose orificielle aortique. Leurs deux malades âgées respectivement de 11 ans 1/2 et de 14 ans étaient des filles comme dans notre cas et comme dans ceux de Burgnières. Le tableau clinique chez ces deux malades offre tant de similitude avec celui que nous avons pu observer que nous avons cru utile d'insérer ici ces 2 observations.

## OBSERVATION I

Suzanne P. . . , 11 ans 1/2, est adressée à l'Hôpital Saint-Antoine par le médecin inspecteur de son école, qui lors d'une de ses visites, aurait constaté chez elle, une lésion cardiaque.

Les troubles fonctionnels actuels sont plutôt légers et limités à un essoufflement d'effort, à des palpitations qui surgissent lorsqu'elle court ou qu'elle joue et qui cessent dès qu'elle se repose. La mère nous apprend que, jusqu'à l'âge de 3 ans, elle avait de véritables crises de suffocation,

pendant lesquelles la face et les extrémités devenaient bleues et dont quelques-unes se terminaient par une perte de connaissance.

Ces crises, fréquentes jusqu'à dix-huit mois, se sont espacées peu à peu et ont aujourd'hui complètement disparu pour faire place à une oppression très compatible avec la marche et un exercice modéré.

*Antécédents.* — L'enfant n'eut, comme maladie infectieuse qu'une coqueluche bénigne, à l'âge de 7 ans. Les parents sont vivants et bien portants ; une de ses sœurs serait tuberculeuse.

*Examen clinique.* — On a affaire à une jeune fille bien développée, n'ayant pas l'aspect malingre, au teint pâle et aux muqueuses normalement colorées, sans cyanose. La respiration au repos est normale ; la voix est un peu rauque.

Le thorax est développé symétriquement et la région précordiale n'offre pas de voussure. La pointe bat visiblement dans le cinquième espace intercostal, en dehors de la ligne mamelonnaire, mais le choc précordial ne dépasse pas cette région.

A la percussion la ligne de matité relative droite ne déborde pas le sternum ; la gauche est légèrement surélevée donnant l'impression peu nette d'un ventricule gauche hypertrophié.

A la palpation le choc de la pointe est normal, à mesure que l'on se rapproche de la région mésocardiaque on perçoit un frémissement dont le maximum d'intensité siège au niveau des deuxièmes espaces intercostaux.

Le doigt appliqué sans pression au niveau du creux sus-claviculaire droit perçoit la propagation de ce frémissement

dans les vaisseaux carotidiens et la crosse de la sous-clavière également intense à droite et à gauche. Le premier bruit est conservé à la pointe, mais déjà suivi d'un souffle à timbre rude, dont l'intensité augmente à mesure qu'on se rapproche de la base pour atteindre son maximum au deuxième espace intercostal droit où il se substitue entièrement au premier ton. Violent en jet de vapeur, il se propage dans toutes les directions, perceptible dans les deux sous-clavières et les deux carotides, s'entendant en arrière dans la région interscapulaire où, diminué comme intensité, il ne l'est pas comme hauteur et comme timbre. Le deuxième bruit est affaibli, mais conservé au foyer aortique.

Pouls radial est lent ; il se fait bien sentir, est égal des deux côtés.

Sur le dos et la poitrine aucune trace de circulation collatérale veineuse ou artérielle. La pression au membre supérieur est la même à droite qu'à gauche T. M X. 13-9.

L'examen des différents appareils ne montre aucune tare pathologique et notamment aucun signe viscéral d'insuffisance cardiaque.

## OBSERVATION II

Mlle R..., âgée de 14 ans, est envoyée à l'hôpital par son médecin qui, en l'examinant à sa pension, pour une indisposition banale, avait constaté les signes d'une affection cardiaque.

C'est une jeune fille d'aspect floride, aux pommettes rouges, au thorax bien développé pubère depuis un an, bien réglée depuis lors et n'ayant jamais souffert à l'époque de ses

règles. Elle a toujours présenté une certaine oppression d'effort mais compatible avec des marches assez longue et des exercices fatigants. Elle n'a jamais eu de véritables crises d'étouffements. D'après ses parents elle n'a pas eu de rhumatisme mais une scarlatine à l'âge de 10 ans. Toutefois dès l'âge de 6 ans, la lésion cardiaque avait été constatée.

*Examen.* — La pointe est déplacée vers la gauche ; l'aire de matité cardiaque relative est augmentée dans le sens d'une hypertrophie ventriculaire gauche.

Sur toute la région précordiale, mais surtout au niveau des deuxièmes espaces intercostaux, la main perçoit un frémissement systolique se propageant à la région sous-claviculaire. Sur une aussi grande étendue, mais avec un maximum d'intensité au deuxième espace intercostal droit, l'auscultation fait entendre un souffle systolique intense et dur, se propageant aux vaisseaux du cou, à la pointe, à la région mésocardiaque, et la partie postérieure du thorax entre les deux omoplates. Le deuxième bruit de l'aorte est conservé. Pouls radial petit accéléré, égal des deux côtés. Pression Pachon 13/10 aucun signe de stase viscérale.

Aucune trace de circulation artérielle ou veineuse collatérale.

L'examen orthodiagraphique dénote une hypertrophie du ventricule gauche et les dimensions de l'aorte légèrement augmentées.

Pour ces auteurs la sténose orificielle serait plus fréquente qu'on ne le croit habituellement et mériterait d'être recherchée plus souvent.

c) Le rétrécissement de l'isthme de l'aorte

a été magistralement décrit par Barié en 1886 et par Bonnet en 1903.

Il a d'autre part fait l'objet de communications et de mémoires divers tels que ceux de Paris en 1789, de Graham en 1814, de Lépine, Decker, Minkowski, Wood, Moore, de Morizord et Hutinel en 1912.

On a pu dans la littérature médicale réunir à peu près 180 cas de rétrécissement isthmique contre une dizaine de cas de rétrécissement orificiel.

Sur ces 180 cas, 63 appartiennent à la pathologie infantile.

Au point de vue anatomo-pathologique la sténose siège après la crosse aortique, au-dessous du point d'implantation de la sous-clavière gauche, généralement au point où le canal artériel s'abouche à l'aorte. La sténose peut être graduelle ou brusque. Elle se présente extérieurement sous la forme de deux cônes s'opposant par la pointe. Elle a de 3 à 13 millimètres de longueur.

En amont la poche aortique est distendue à la manière d'un véritable anévrysme.

En aval au contraire l'aorte est diminuée de volume. Les branches artérielles (tronc brachio-céphalique, carotides, sous-clavière gauche) qui naissent avant la stricture sont augmentées de volume ; nous verrons plus loin qu'elles sont chargées d'établir une véritable circulation collatérale artérielle pour le reste du corps.

Le canal artériel est oblitéré dans la moitié des cas. Dans les  $\frac{2}{3}$  des cas le ventricule gauche est très

hypertrophié témoignant de sa lutte contre la sténose. Par sa face endoaortique, la sténose se présente sous la forme d'un bourrelet, d'un diaphragme ou d'un véritable septum transversal. L'endartère est épaissie, rugueuse avec des dépôts athéromateux qui se sont développés ultérieurement.

Le R. A. isthmique se rencontre le plus souvent chez l'homme (quatre fois plus que chez la femme) et s'associe à des malformations diverses bec de lièvre, hypospadias.

Au point de vue clinique, si parfois il se montre d'une façon saisissante il n'en est pas toujours ainsi et il peut être tout à fait latent. Dans le cas de Rømer le sujet porteur était un officier autrichien ayant fait toutes les campagnes de la fin du xviii<sup>e</sup> siècle. D'autres fois le premier et ultime symptôme est la mort subite.

En général cependant un certain nombre de signes permettent le diagnostic, ce sont avant tout :

Les signes artériels dilatation de la crosse aortique avec battements.

Souffle systolique dans le deuxième espace intercostal gauche.

L'étude du pouls qui est fort au niveau des temporales et des radiales.

Il est faible et parfois retardé aux membres inférieurs. On note encore l'abaissement de la pression artérielle et de l'indice oscillatoire, la cyanose des extrémités inférieures seules.

Enfin on constate l'existence de la circulation col-

latérale artérielle thoraco-abdominale véritablement intense avec dilatation et battement des intercostales supérieures, des mammaires externes et internes, des diaphragmatiques supérieures et des épigastriques. Les artères se transforment en de gros cordons vasculaires tortueux surtout à la région dorsale, avec pulsatilité et souffle.

Ces lésions sont compatibles avec une vie assez longue. Nous avons cité le cas de Rœmer, nous citerons également le cas de Corvisart (postillon de 57 ans qui après un traumatisme de l'épigastre était rentré en asystolie pendant trois ans et à l'autopsie duquel il trouva un rétrécissement aortique d'une longueur de 2 cme).

d) L'atrésie totale de l'aorte est une affection bien plus rare. Elle peut être primitive ou secondaire. Primitive elle se manifeste par la transformation de l'aorte en un cordon fibreux et par l'absence ou la presque totale disparition du ventricule gauche ; par l'existence de l'oreillette gauche normale ou un peu petite, par l'énormité de l'artère pulmonaire dont naissent les branches aortiques, par la persistance du canal artériel, par l'ouverture du trou de Botal et par l'aspect particulier du cœur qui est aussi large que long. Tels sont les cas de Devilliers, de Cauton, de Forster, de Romberg, de Haranger et de Théremin qui sur 106 cœurs atteints de malformations trouve 17 atrésies avec 15 oblitérations complètes. Quand elle est secondaire, l'atrésie complète de l'aorte relève de l'absence d'orifice auriculo-

ventriculaire gauche, tel est le cas unique d'Allan Burn, d'une fille de 19 ans à l'aspect cyanosé et qui mourut subitement ; l'autopsie révéla une atrésie aortique par défaut d'orifice auriculo-ventriculaire gauche remplacé par une épaisse membrane.

## CHAPITRE II

### L'ABSENCE CONGÉNITALE D'ORIFICE AORTIQUE

L'absence congénitale d'orifice aortique est exceptionnelle. Il en est de même de l'absence de crosse aortique (observation de Kohl, de Barlow ; observation d'Apert).

## CHAPITRE III

### LES ANOMALIES VALVULAIRES AORTIQUES

Elles sont relativement fréquentes.

1° **L'augmentation du nombre des sigmoïdes** est rare cependant, nous n'en connaissons que deux observations : celle de Heitz qui chez une femme de 31 ans morte de broncho-pneumonie a trouvé une dilatation aortique coexistant avec quatre valvules sigmoïdes d'ailleurs insuffisantes. Il n'existait qu'une seule coronaire naissant entre deux valvules et, le ventricule gauche était un peu dilaté. Celle de Nadaud chez une femme de 85 ans.

2° **La réduction du nombre des sigmoïdes à deux** est souvent signalée Lancereaux décrit l'orifice aortique bivalve. De nombreux auteurs Moutoux, Troisier, Macaigne et Girard, Morin, Bar, Boy, Tessier, Bergé, Oddo, Civatte, Letulle, Poujardin, Rokytansky, Launois et Villaret, Lyod, Haranger, Andrews, Quain et Peacock, Ridson, Bemreth ont rapporté des cas identiques.

J. Dilg rapporte en 1889 23 cas d'orifice aortique bivalve pour 57 cas d'orifice pulmonaire bivalve. Peacock pense que les malformations par réduction du nombre des valvules s'observent au niveau de

l'aorte et que les malformations par augmentation se voient au niveau de l'artère pulmonaire.

**3° Rarement les valvules sont égales.** — Le plus souvent celle qui résulte de la soudure des deux autres a un volume plus grand et pour Oddo il en existe deux types : l'un fréquent a des replis inégaux par soudure de deux bourgeons valvulaires et un autre à valves égales dû à l'arrêt de développement du troisième bourgeon. L'absence du nodule d'Arantius est également observée.

Les malformations de l'appareil sigmoïdien s'accompagnent très fréquemment de rétrécissement aortique, d'oblitération incomplète du foramen ovale et d'absence de septum interventriculaire.

Il faut comme Bergé le dit, distinguer deux variétés d'orifice aortique bivalve, le congénital et l'acquis par atherôme aortique aboutissant à la soudure.

**4° La soudure des 3 valvules** en un diaphragme perforé se voit rarement. Nous citerons le cas de Burgnières où à la place des valvules existait une lame horizontale avec ouverture lenticulaire chez une malade de 19 ans. Au point de vue clinique l'affection se révélait par une maigreur et une débilité extrême, par des hémoptysies, la face était d'un teint jaune terreux ; la mort survint par asystolie. A l'autopsie Burgnières découvrit en plus de la malformation sigmoïdienne un énorme cœur de bœuf avec communication interventriculaire.

Le cas de Blin est celui d'un enfant de 5 ans dont l'orifice aortique rétréci était fermé par un dia-

phragme horizontal percé au centre d'une ouverture non circulaire. Le trou de Botal n'était pas fermé.

Almagro chez une femme de 19 ans décédée d'asystolie trouve une lame cartilagineuse fermant l'orifice aortique réduit à une lame losangique. Là encore le trou de Botal était ouvert et le cœur gauche très hypertrophié.

Cowper Rose chez un enfant de 13 ans qui manifestait de la dyspnée depuis sa naissance avec une pâleur livide trouva un ventricule gauche très hypertrophié et un diaphragme aortique conique percé d'un trou au centre. Cet enfant mourut subitement.

5° Les anomalies coronariennes vont très souvent de pair avec les malformations valvulaires. — Dans le cas de Ridson Bemrett il s'agit d'un boucher de 60 ans, décédé d'asystolie, à l'autopsie il n'existait que deux valvules et au-dessus de la valvule antérieure naissaient les deux coronaires.

Le plus souvent à chaque valvule correspond une coronaire placée soit au milieu soit vers le 1/3 périphérique. Dans le cas de Heitz déjà cité en plus des 4 valvules il n'y avait qu'une coronaire naissant entre deux valvules.

## CHAPITRE IV

### LES ANOMALIES D'IMPLANTATION DE L'AORTE

Elles sont variées. Tantôt il y a anomalie d'implantation de l'aorte et de l'artère pulmonaire avec inversion : c'est la transposition ; celle-ci peut être totale et dans ce cas chaque vaisseau naît d'un ventricule différent, ou partielle si un seul des vaisseaux naît anormalement. A la transposition correspond l'inversion valvulaire c'est-à-dire pour l'aorte l'existence d'une valvule non pas postérieure mais antérieure et vice-versa pour l'artère pulmonaire. Quelquefois même on a noté la coexistence de l'inversion complète des organes, comme dans le cas de Valleix.

Soixante-dix cas de transposition totale ont été réunis, mémoire de Rauchfuss, Vierrodt-Herxheimer, etc., dans la littérature médicale. La transposition partielle est plus rare.

Gaskow et Peacok chez un garçon de 8 ans 1/2 atteint de maladie bleue depuis l'enfance ont trouvé en plus d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire une aorte naissant des deux ventricules, pas de septum interventriculaire, valvules très malades.

Peacok a observé un autre cas du même genre.

Blackmore cite le cas d'une fillette de 3 ans 1/2 atteinte de cyanose et de dyspnée dont l'aorte naissait du ventricule droit ; l'oreillette gauche était atrophiée ainsi que l'orifice des veines pulmonaires. L'orifice auriculo-ventriculaire gauche était fermé par une solide membrane percée d'un trou minuscule. Dabrymple a rapporté un cas analogue.

Dans le cas de Letulle l'aorte en ectopie congénitale naît du ventricule droit, les trois sigmoïdes sont inversées, une seule coronaire prenait naissance au-dessus de la valve postérieure droite. Petit ventricule gauche. L'artère pulmonaire mal formée était en ectopie latérale gauche et il n'existait que deux sigmoïdes pulmonaires.

## CHAPITRE V

### LES FORMES ASSOCIÉES

Les formes associées sont la règle. Nous avons cité dès le début de ce mémoire. La lésion aortique coexiste presque toujours avec d'autres lésions cardiaques. Nous rappellerons cependant le cas de François Dainville. Chez un enfant de 14 ans, mort d'asystolie, il trouva un R. A. orificiel bivalve associé à deux autres rétrécissements fibreux de l'aorte en aval du canal artériel persistant. Il existait de plus une aplasie de la sous-clavière droite qui naissait de la portion rétrécie de l'aorte et un gros cœur de 500 grammes. Ce cas est exceptionnel. Dans la majorité des autres le rétrécissement aortique est associé non pas à d'autres rétrécissements des diverses portions de l'aorte mais avec d'autres malformations cardiaques. A titre de curiosité nous citerons le cas de Fox. Il s'agissait d'une ectopie cardiaque par malformation sternale avec communication interauriculaire, double veine cave supérieure et atrésie aortique.

MM. Gaudy et Brulé ont rapporté un cas de rétrécissement sous-pulmonaire avec insuffisance sigmoïdienne pulmonaire, communication interventriculaire, inoclusion du trou de Botal et rétrécissement aortique.

## CHAPITRE VI

### FORMES DANS LESQUELLES S'EST GREFFÉE UNE ENDOCARDITE SECONDAIRE

Elles sont très fréquentes et tous les auteurs sont aujourd'hui d'accord à ce sujet : un orifice cardiaque congénitalement mal formé est très souvent le siège d'une endocardite secondaire. Celle-ci peut être discrète du type fibrogène ou ulcéro-végétante ou encore mixte endocardite infectieuse lente de Vaquez.

## CONCLUSIONS

7

1° Le syndrome de rétrécissement aortique congénital est quelquefois pur. Il présente alors une individualité clinique et radiologique très nette qui mérite une place à part dans la pathologie des troubles cardiaques par malformation ;

2° Il est plus fréquent chez la femme ;

3° Par opposition aux malformations du cœur droit, celles du cœur gauche se traduisent par la pâleur et non par la cyanose ;

4° Les malformations aortiques s'accompagnent très souvent de lésions associées (persistance du canal artériel et du trou de Botal, absence de cloisonnement interventriculaire) ;

5° Dans le cas de lésions surajoutées le syndrome aortique disparaît dans le syndrome de cyanose congénitale ;

6° Les malformations aortiques même pures se terminent souvent par la mort subite (syncope) d'où leur intérêt médico-légal ;

7° Enfin les malformations aortiques peuvent fréquemment se compliquer d'endocardite surajoutée.

Vu : le président de la thèse,  
BEZANÇON

Vu : le Doyen,  
ROGER

Le Recteur de l'Académie de Paris,  
APPELL

## BIBLIOGRAPHIE

1. *Rollett*. — Wiener med. Jahrb., 1861, p. 161.
2. *Bernutz*. — Archives générales de médecine, 1849, p. 415.
3. *Andral*. — In thèse de Haranger. Paris, 1882.
4. *Burgnières*. — Thèse. Paris, 1841.
5. *Costes et Volkmann*. — In thèse Haranger. Paris, 1882.
6. *Peacock et Furze*. — Trans of the pathol soc. London XI, p. 183.
7. *Dainville (Fr.)*. — Soc. Anatomique, 1902, p. 931.
8. *Laubry et Pezzi*. — Soc. Médicale des hôpitaux de Paris, 1914.
9. *Barié*. — Revue de Médecine, 1886, t. VI, p. 343, 409, 502.
10. *Bonnet*. — Revue de Médecine, 1903, t. XXIII.
11. *Herxheimer*. — Im Schwalbes Morphologie des Missbildungen, 3<sup>e</sup> partie, 1910.
12. *Graham*. — In article Hutinel, med chir Frau, 1814, p. 287.
13. *Vierhodt*. — Not nagel's spez. Pathol und therap. Wien, 1901.
14. *Minkoski*. — Munichne med. Wochenach, 1901, p. 1385.
15. *Hutinel*. — La clinique, 1912, p. 383.
16. *Ræmer*. — Cité par Barié.
17. *Corvisart*. — Essai sur les maladies du cœur (J. de Médecine, t. XXXIII, bulletin n° 4).
18. *Devilliers*. — Union médicale, 1860, p. 338.
21. *Cauton*. — Trans of the pathol soc. London, 1848-1850, XI, p. 38.
22. *Forster*. — Trans of the pathol soc. London, 1846-1848, t. I, p. 48.
23. *Romberg*. — In thèse Harauger. Paris, 1882.
24. *Harauger*. — Thèse Paris, 1882.
25. *Théremin*. — Thèse Paris, 1895.
26. *Allan Burn*. — Disc. of the heart Edimburgh, 1809, p. 30.
27. *Foy*. — Société anatomique, 1909, p. 446.
28. *Gaudy et Brulé*. — Soc. anatomique, 1909, p. 36.
29. *Kohl*. — Central Blatt f. allg. path., 1909.

30. *Barlow*. — *Trans. of the path. Soc. London*, 1876, t. XXVII, p. 140.
31. *Heitz*. — *Soc. anatomique*, 1901, p. 719.
32. *Nadaud*. — *Soc. anatomique*, 1855.
33. *Lancereaux*. — *Traité d'anatomie pathologique*, t. II, p. 707.
34. *Troisier*. — *Soc. anatomique*, 1904, p. 670.
35. *Macaigne et Girard*. — *Soc. anatomique*, 1912.
36. *Morin in Lannois et Villaret*. — *Soc. anat.*, 1905, p. 572.
37. *Bar*. — *Marseille médical*, 1888, p. 45.
38. *Boy, Teissier*. — *Marseille médical*, 1888.
39. *Azelay*. — *Marseille médical*, 1888.
40. *Apert*. — *Société anatomique*, 1895, p. 683.
41. *Berge*. — *Société anatomique*, 1890, p. 52.
42. *Civatte*. — *Société anatomique*, 1899.
43. *Letulle*. — *Presse médicale*, 1914, n° 45, p. 433.
44. *Poujardin*. — *Société anatomique*, 1904.
45. *Rokitansky*. — *Ueber einige wichtige Erkrankungen der Arterien*, 1844, p. 58.
46. *Launois et Villaret*. — *Société anatomique*, 1905.
47. *Andrews*. — *Trans. of the path. Soc. London*, XVI, p. 81.
48. *Peacock*. — *Trans. of the path. Soc. London*, 1853.
49. *Ridson et Bemreth*. — *Trans. of the path. Soc. London*, III, p. 289.
50. *Dilg (J.)*. — *Virchows Archiv*, 1893.
51. *Laubry et Pezzi*. — *Traité des maladies congénitales du cœur*.
52. *Blin*. — *Soc. anatomique*. Paris, 1834.
53. *Almagro*. — *Thèse de Paris*, 1862.
54. *Cowper Rose*. — *Trans. of the pathol. Soc. London*, XXIV, p. 68.
55. *Valleix*. — *Soc. anatomique*, 1834.
56. *Gaskow et Peacock*. — *Trans. of the path. Soc. London*, 1868.
57. *Blackmore*. — *In Edimburg Med. and Surg.*, 1830, p. 208.
58. *Raucufüss*. — *In Gerardts Handbuch der Kinderkrankleiers*, 1878, t. IV.



---

Impr. de la Faculté de Médecine Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 6634-25

---

